



**University of
Zurich**^{UZH}

**Zurich Open Repository and
Archive**

University of Zurich
University Library
Strickhofstrasse 39
CH-8057 Zurich
www.zora.uzh.ch

Year: 2012

Das Gilles de la Tourette Syndrom und weitere Tic-Störungen: Von der Diagnostik zur erfolgreichen Therapie

Kawohl, Wolfram ; Rufer, Michael ; Tagwerker, Frederika ; Walitza, Susanne

Posted at the Zurich Open Repository and Archive, University of Zurich

ZORA URL: <https://doi.org/10.5167/uzh-70190>

Journal Article

Published Version

Originally published at:

Kawohl, Wolfram; Rufer, Michael; Tagwerker, Frederika; Walitza, Susanne (2012). Das Gilles de la Tourette Syndrom und weitere Tic-Störungen: Von der Diagnostik zur erfolgreichen Therapie. *INFO Neurologie Psychiatrie*, 10(6):31-34.

Das Gilles de la Tourette Syndrom und weitere Tic-Störungen

Von der Diagnostik zur erfolgreichen Therapie

WOLFRAM KAWOHL, MICHAEL RUFER, FREDERIKA TAGWERKER, SUSANNE WALITZA, ZÜRICH

Zusammenfassung

Die meisten Tic-Störungen, darunter das Gilles de la Tourette-Syndrom (GTS), beginnen in Kindheit und Jugend und sind neueren epidemiologischen Studien zufolge häufiger als lange angenommen. Neben den häufigsten vorübergehenden und einfachen Tic-Störungen, die vor allem im Primarschulalter auftreten, neigen viele multiple Tic-Störungen und vor allem das GTS zur Chronifizierung. Komorbiditäten wie affektive Störungen und Aufmerksamkeits-Defizit-Syndrom sind neben Zwangserkrankungen häufig. Mit letzteren können Tic-Störungen in ein gemeinsames Spektrum eingeordnet werden. Bei ausgeprägter Symptomatik ist eine medikamentöse Behandlung mit atypischen Neuroleptika indiziert. Medikamentöse Therapien, die in verschiedene Neurotransmittersysteme eingreifen, sind die Alternative. Mit der tiefen Hirnstimulation steht ein Verfahren für therapieresistente Fälle zur Verfügung, welches im Bereich der Tic-Störungen jedoch nach wie vor als experimentell einzustufen ist. Das Habit-Reversal-Training ist eine zunehmend beachtete verhaltenstherapeutische Methode.

Tics sind definiert als unwillkürliche, schnelle, plötzliche, wiederholte, arrhythmische und oft stereotype Bewegungen (motorische Tics) oder Lautäusserungen (vokale Tics). Viele Patienten berichten die Wahrnehmung sensomotorischer Vorfühle vor der Ausführung der Tics, welche die Tics ankündigen und welche sich nach Ausführung der Tics reduzieren. Tic-Störungen werden als vorübergehend oder chronisch (mehr als 12 Monate) klassifiziert (Abb. 1). Die chronischen Tic-Störungen werden dann noch genauer in chronische vokale oder chronische motorische Tic-Störungen eingeteilt. Zudem gibt es komplex motorische und vokale Ticstörungen, die sich als Springen, Hüpfen und in Echolalie und Koprolalie (s. u.) äussern können. Komplexe motorische Ticstörungen sind teilweise differenzialdiagnostisch nicht immer einfach von Zwangsstörungen abzugrenzen. Insbesondere im Kindes- und Jugendalter, da hier die Einsicht in die Sinnlosigkeit der Zwangshandlungen (nach DSM-IV) nicht unbedingt verlangt wird. So kann z. B. ein zwanghaftes imponierendes «Antippen müssen» stattdessen ein komplexer motorischer Tic sein. Problematisch ist dabei, dass beide Störungen gehäuft gemeinsam auftreten.

Beim Vorliegen von mehreren motorischen und zumindest einem vokalen Tic über mehr als ein Jahr spricht man von einem Gilles de la Tourette-Syndrom (GTS). Das GTS ist nach dem französischen Arzt George Gilles de la Tourette (1857–1904) benannt, der 1884 und 1885 Beschreibungen der Störung publiziert hatte. Bereits 60 Jahre zuvor, 1825, hatte jedoch auch Jean Marie Itard den Symptomenkomplex beschrieben. Das GTS beginnt in Kindheit oder Jugend, die Diagnosekriterien nach ICD-10 und DSM-IV erfordern das Auftreten mehrerer motorischer und zumindest eines vokalen Tics an den meisten Tagen innerhalb eines Indexjahres. Innerhalb dieses Jahres dürfen gemäss der gängigen ICD-10-Definition die Tics für maximal zwei Monate pausieren. De facto dauert die Erkrankung jedoch bedeutend länger an und setzt sich in den meisten Fällen mit mehr oder weniger ausgeprägter Symptomatik bis in das Erwachsenenalter und oft lebenslang fort. Die Ausprägung der Tics ändert sich gleichzeitig periodisch, wobei Episoden intensiver Tics von weniger ausgeprägten Phasen abgelöst werden. Die Tatsache, dass sich Tics häufig bis zu einem gewissen Grad und zumindest für einen kurzen Zeitraum unterdrücken lassen, wird manch-

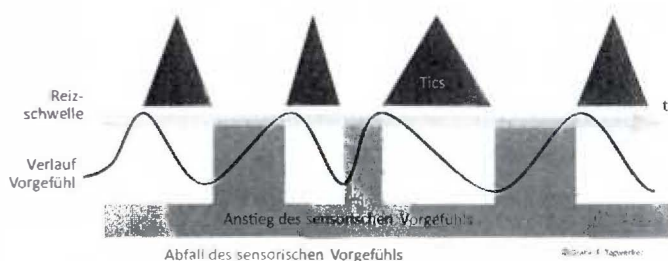


PD Dr. med.

Wolfram Kawohl

Wolfram.Kawohl@puk.zh.ch

Abb. 1



Zyklus der negativen Verstärkung: Der Anstieg des Vorgefühls löst den Tic aus. Das schnelle Nachlassen des Vorgefühls zieht einen Wiederanstieg des Tics nach sich.

mal sowohl von medizinischen Laien als auch von Fachleuten fälschlicherweise als Indiz für eine psychodynamische Genese der Tics gesehen. Ebenso wird die Erkrankung oft erst Jahre nach ihrem Auftreten diagnostiziert, da trotz einer Inzidenz von 1% das GTS vielen Behandlern als seltene Erkrankung gilt. Zudem wird dies weiter genährt durch einseitige Berichte in den Medien, die nur von GTS sprechen, wenn eine Koprolalie vorliegt, welche weder notwendiges noch hinreichendes Kriterium ist. Je nach Studie tritt Koprolalie bei 10–30% der von einem GTS Betroffenen auf. Koprolalie ist das Ausstossen von Schimpfworten oder Obszönitäten, welches naturgemäss in der Regel zu einer schweren Beeinträchtigung der sozialen Interaktion der Betroffenen führt. Auch andere Tics können von der Umgebung als absonderlich und abstossend wahrgenommen werden (wie z. B. Bellen oder Spucken; Kratzen) oder zumindest missverständlich wirken. Das GTS kommt bei Knaben ca. 4,5-mal so oft vor wie bei Mädchen.

Bis zu 90% der Betroffenen leiden unter Komorbiditäten wie Zwangserkrankungen, Aufmerksamkeitsdefizit-Hyperaktivitäts-Syndrom oder affektiven Störungen. Gerade zu den Zwangsstörungen besteht eine sehr enge Assoziation, nicht nur, was die Klinik betrifft, sondern auch in Bezug auf neurobiologische Veränderungen. Deshalb ordnen einige Autoren die Tic-Störungen den so genannten Zwangsspektrumsstörungen zu, einer Gruppe von Erkrankungen, die zumindest einige relevante Gemeinsamkeiten zur «klassischen» Zwangsstörung haben. Zu dieser Gruppe gehört auch die Trichotillomanie, das zwanghafte Ausreissen von Haaren, bei der – wie bei den Tic-Störungen auch – das Habit-Reversal-Training ein zentraler Bestandteil der verhaltenstherapeutischen Behandlung ist.

Ätiologie und Pathophysiologie

Nachdem man im 19. Jahrhundert zunächst von einer hirnanorganischen Genese der Erkrankung ausging, traten mit dem Siegeszug der Psychoanalyse und entsprechenden Therapiebemühungen psychodynamische Betrachtungen in den Vorder-

grund. Erst mit der Einführung von Haloperidol in den 1950er Jahren und spektakulären neuroleptischen Behandlungserfolgen schwang das Pendel wieder zurück zu einer neurobiologischen Sichtweise der Erkrankung.

Nach heutigem Verständnis der Pathogenese der Ticstörungen handelt es sich um eine Störung mit komplexer Ätiologie, bei der sowohl genetische Faktoren als auch Umweltbedingungen eine Rolle spielen. Die Heritabilität wird auf 0,8 geschätzt (Khalifa und von Knorring 2003). Als Umweltfaktoren werden neben psychosozialen Stress prä- und perinatale Faktoren, hormonelle Faktoren, mikrobielle Einflüsse sowie Hitze und Müdigkeit angenommen. Insbesondere der Zusammenhang von Infektionen durch beta-hämolysierende Streptokokken der Gruppe A und der Entwicklung von Tic und Zwangsstörungen wird seit den 90er-Jahren kontrovers diskutiert (Swedo et al. 2001). Beim Verdacht des Vorliegens eines PANDAS (pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infection) bestehen aktuell noch keine verlässlichen Diagnostik- und Behandlungsrichtlinien, die eine Antibiotikabehandlung einschliessen. Auf pathophysiologischer Ebene gibt es Hinweise auf die Störung eines Regelkreises, der den motorischen Cortex, die Basalganglien, insbesondere das Striatum, den Thalamus und supplementär motorische Areale umfasst. Dabei geht man grob zusammengefasst vor allem von einer Inhibitionsstörung aus. Darüber hinaus konnten Einflüsse limbischer Strukturen nachgewiesen werden. Ein EU-Forschungsprojekt, an dem der KJPD Zürich beteiligt ist (www.emtics.eu), untersucht die Ursachen und Einflussfaktoren von Tic-Störungen bei Kindern und Jugendlichen mit bestehenden Tics und bei deren Geschwistern als Risikogruppe.

Therapie

Leitlinien liegen sowohl von neurologischen als auch von Kinder- und Jugend-psychiatrischen und psychiatrischen Fachgesellschaften vor. Die Behandlung allfälliger Komorbiditäten wird allgemein als prioritär eingeschätzt. Der Kliniker wird in Abhängigkeit der Beeinträchtigung durch die jeweilige Symptomatik entscheiden, welche Symptomatik vorrangig behandelt werden muss. Der Aufklärung der Betroffenen und des Umfeldes kommt eine zentrale Bedeutung zu. Wichtig ist hier, zu vermitteln, dass es sich bei den Tics nicht etwa um schlechtes Benehmen oder mangelnde Willensstärke handelt, sondern um ein Krankheitsphänomen, welches zwar bis zu einem gewissen Grad unterdrückt werden kann, aber letzten Endes doch ausgeführt werden muss. Bei sozial beeinträchtigenden oder in ihrer Schwere sehr ausgeprägten Tics ist der Einsatz von Dopaminantagonisten und partiellen Dopaminagonisten, also Neuroleptika (Tiapridal, Risperidon sowie Aripiprazol), Mittel der ersten Wahl. Angesichts des günstigeren Nebenwirkungsprofils kommen dabei heute vorwiegend

atypische Neuroleptika der zweiten und dritten Generation zum Einsatz. Weiteren Pharmaka wie Clonidin und Guanfacin, die z. B. in den USA als Medikamente der ersten Wahl eingesetzt werden, kommt auch in den deutschsprachigen Regionen eine Rolle als Behandlungsalternative bei Unverträglichkeit, Therapieresistenz oder auch bei geringer ausgeprägten Tics, die dennoch, z. B. wegen ihres sozial beeinträchtigenden oder missverständlichen Charakters, eine Behandlung erfordern, zu. Immer wieder wird von erwachsenen Patienten auch die Frage nach der Wirksamkeit von Cannabisprodukten zur Therapie der Tics gestellt. Die Datenlage hier ist nicht eindeutig, gleichzeitig sollten auch die hiermit verbundenen Risiken, beispielsweise für Personen mit erhöhter Empfindlichkeit für psychotische Störungen, beachtet werden. Im Kindes- und Jugendalter wird von einer Behandlung mit Cannabisprodukten abgeraten.

Auch nicht pharmakologische Behandlungen werden angewendet: Neben Entspannungsverfahren, die jedoch nicht von allen Patienten geschätzt werden und auch keine störungsspezifische Evidenz aufweisen, da eine Entspannung häufig zur Zunahme von Tics führt, finden Verfahren zur aktiven Unterdrückung von Tics wie das Habit-Reversal-Training zunehmend Beachtung (s.u.).

Als Reservemethode für therapieresistente, chronische schwere Tic-Störungen existiert die tiefe Hirnstimulation. Bei diesem Verfahren wird durch einen Neurochirurgen stereotaktisch eine Elektrode in Hirnstrukturen platziert, die bei der Generierung von Tics eine Rolle spielen, z. B. in den Thalamus. Auch diese Methodik ist nicht frei von Nebenwirkungen, dürfte aber mit zunehmender Erfahrung für schwer beeinträchtigte Patienten an Bedeutung zunehmen. In der Kinder- und Jugendpsychiatrie ist diese Behandlung in der Regel obsolet.

Das Habit-Reversal-Training (HRT)

Bei mässiger Störungsausprägung stellt eine umfassende Verhaltenstherapie mit HRT (Reaktionsumkehr) eine sinnvolle und effektive Alternative zur Medikation dar. Dies zeigt eine breit angelegte randomisierte, kontrollierte Behandlungsstudie an Kindern und Jugendlichen mit Tourette-Syndrom (Piacentini et al. 2010). In dieser Studie führte HRT zu einer signifikanten Tic-Reduktion um 31 %. Die Effekte blieben auch nach 6 Monaten ohne weitere Medikation stabil. Neuere Medikationsstudien berichten Erfolgsraten von 35%. Die Methode macht sich zunutze, dass Menschen mit GTS spontan eigene Strategien zur Beeinflussung der Tics zeigen und ein dem Tic vorausgehendes Drang- oder Irritationsgefühl erkennen. Beim HRT lernen sie, die Tics durch selbstgewähltes Verhalten und eine Reaktionsumkehr zu ersetzen.

Zu Beginn der Therapie ist der Aufbau einer Veränderungsmotivation vordringlich. Diese ist insbesondere bei jüngeren Patienten aufgrund einer

geringeren Krankheitseinsicht und einem zum Teil niedrigeren Leidensdruck weniger ausgeprägt als bei nahen Bezugspersonen. Die zentralen Elemente des HRT sind im ersten Schritt das Selbstwahrnehmungstraining und im zweiten Schritt das Training inkompatibler Reaktionen. Beim Selbstwahrnehmungstraining wird die Wahrnehmung sensorischer Vorgefühle und deren Beeinflussbarkeit durch situative, innere und äussere Einflüsse geschult. Das Training inkompatibler Reaktionen stellt die zentrale Methode des Behandlungsprogramms dar. Nach der Wahrnehmung des Vorgefühls wird eine isometrische Gegenbewegung zur Tic-Reaktion eingesetzt. Diese wird für 1–2 min aufrechterhalten, so dass das Auftreten des Tics gar nicht erst aufkommen kann oder die Bewegung zur Ausführung der Ticsymptomatik inkompatibel ist. Dies ist keine simple Unterdrückung des Tic, was ihn nur verstärken oder zu einer massiven Häufung der Tics nach absichtlicher Unterdrückung führen würde. Durch Verstärkung der erreichten Erfolge werden die Behandlungseffekte auf das natürliche Umfeld generalisiert. Begleitende Entspannungsverfahren können sich in diesem Rahmen positiv auf die Selbst- und die Kontrollwahrnehmung von Patienten auswirken. Die verhaltenstherapeutische Behandlung wird von den Patienten gut angenommen.

PD Dr. med. Wolfram Kawohl

Klinik für Soziale Psychiatrie und Allgemeinpsychiatrie
Zürich West
Psychiatrische Universitätsklinik Zürich
Militärstrasse 8
8004 Zürich
Wolfram.Kawohl@puk.zh.ch

Literatur:

- Kawohl W, et al.: Functional magnetic resonance imaging of tic generation and tic suppression in Gilles de la Tourette Syndrome. *World Journal of Biological Psychiatry* 2010;10:567–70.
- Khalifa N, von Knorring AL: Prevalence of tic disorders and Tourette syndrome in a Swedish school population. *Dev Med Child Neurol*. 2003 May;45(5):315–9.
- Piacentini J, et al.: Behavior therapy for children with Tourette disorder: a randomized controlled trial. *JAMA*. 2010 May 19;303(19):1929–37.
- Roberson MM. The Gilles De La Tourette syndrome: the current status. *Archives of Disease in Childhood Education and Practice* 2012; 97:166–175.
- Swedo SE, et al.: The PANDAS subgroup: recognition and treatment. *CNS Spectr*. 2001;6:419–422,425–426.

Weitere Literatur auf Anfrage bei den Autoren erhältlich.